

ÉTUDE
SUR
LA NÉVRITE OPTIQUE HÉRÉDITAIRE

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Et soutenue publiquement le 8 Décembre 1893

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

LAURENT-JOSEPH-MARIE-CHARLES DAUSSAT

Né le 26 Mars 1873, à Bayonne (Basses-Pyrénées)



LYON

ALEXANDRE REY, IMPRIMEUR DE LA FACULTE DE MÉDECINE

4, RUE GENTIL, 4

Décembre 1893

ÉTUDE

SUR

LA NÉVRITE OPTIQUE HÉRÉDITAIRE

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Et soutenue publiquement le 8 Décembre 1893

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

LAURENT-JOSEPH-MARIE-CHARLES DAUSSAT

Né le 26 Mars 1873, à Bayonne (Basses-Pyrénées)



LYON

ALEXANDRE REY, IMPRIMEUR DE LA FACULTE DE MÉDECINE

4, RUE GENTIL, 4

Décembre 1893

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

MM. LORTET. DOYEN
GAYET. ASSESSEUR.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. DESGRANGES, PAULET, BOUCHACOURT, CHAUVEAU, GLÉNARD.

PROFESSEURS

Cliniques médicales	{	MM. LÉPINE.
		BONDET.
Cliniques chirurgicales.	{	OLLIER.
		PONCET.
Clinique obstétricale et Accouchements.		FOCHIER.
Clinique ophtalmologique.		GAYET.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.		GAILLETON.
Clinique des maladies mentales.		PIERRET.
Physique médicale		MONOYER.
Chimie médicale et pharmaceutique.		HUGOUNENQ.
Chimie organique et Toxicologie.		CAZENEUVE
Matière médicale et Botanique.		FLORENCE.
Zoologie et Anatomie comparée.		LORTET.
Anatomie.		TESTUT.
Anatomie générale et Histologie.		RENAUT.
Physiologie.		MORAT.
Pathologie interne.		TEISSIER.
Pathologie externe.		BERNE.
Pathologie et Thérapeutique générales		MAYET.
Anatomie pathologique.		TRIPPIER.
Médecine opératoire.		X.
Médecine expérimentale et comparée.		ARLOING.
Médecine légale.		LACASSAGNE.
Hygiène		ROLLET.
Thérapeutique.		SOULIER.
Pharmacie.		CROLAS.

PROFESSEUR ADJOINT

Clinique des Maladies des Femmes. LAROYENNE.

CHARGÉS DE COURS COMPLÉMENTAIRES

Clinique des Maladies des Enfants MM. WEILL, agrégé.
Accouchements. POLLOSSON, —
Botanique. BEAUVISAGE. —

AGRÉGÉS

MM. AUGAGNEUR.	MM. DIDELOT.	MM. POLLOSSON.	MM. ROUX.
BEAUVISAGE.	GANGOLPHE.	ROCHET.	VIALLETON.
CONDAMIN.	JABOULAY.	RODET.	WEILL.
COURMONT.	LANNOIS.	ROLLET (ÉTIENNE)	BOUVEAULT,
DEROIDE.	LINOSSIER.	ROQUE.	chargé des fonctions d'agrégé
DEVIG.	PERRET.		

M. ÉTIÉVANT, Secrétaire

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

M. GAYET, Président; M. MORAT, Assesseur; MM. AUGAGNEUR et COURMONT, Agrégés.

La Faculté de médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les Dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

A MON ONCLE, LE CAPITAINE LABAT

A MA MÈRE ET A MES SŒURS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

M. LE PROFESSEUR GAYET

A MON MAÎTRE

Le Docteur DESPAGNET (de Paris)

A MES MAÎTRES

de l'École du Service de Santé Militaire

A MES MAÎTRES

de la Faculté de Médecine de Lyon

PRÉFACE

Nous sommes heureux de saisir l'occasion que nous procure la publication de ce modeste travail pour adresser nos plus sincères remerciements au D^r Despagnet de Paris, non seulement pour nous avoir donné l'idée première de notre thèse, mais encore pour la sollicitude et l'amabilité qu'il nous a toujours témoignées. C'est avec un véritable plaisir que nous avons, pendant les grandes vacances passées à Bayonne, prêté notre concours à la Clinique de la Miséricorde, et nous avons pu y apprécier les qualités d'esprit clinique et de cœur de ce maître si dévoué.

Les leçons théoriques qu'il nous a faites étaient malheureusement trop rares, vu le nombre considérable de malades qui passaient devant nos yeux ; mais, d'autre

part, les leçons pratiques que nous y avons puisées sont inoubliables pour notre future carrière médicale.

Qu'il me soit permis de remercier également M. le professeur Gayet pour la bienveillance avec laquelle il nous a guidé dans les conclusions de nos recherches et d'avoir bien voulu accepter la présidence de cette thèse. Les cliniques au moyen desquelles, pendant notre deuxième année de médecine, il a essayé de nous initier à l'étude de l'ophtalmologie et dans lesquelles il se plaisait à établir les relations nombreuses qui unissent les maladies de l'œil à la pathologie générale, aussi arides qu'elles aient pu paraître à des étudiants aussi peu avancés, resteront toujours vivantes à notre esprit, grâce aux comparaisons imaginées et saisissantes, que nous aimions à écouter.

M. le professeur Pierret a bien voulu, par l'intermédiaire d'un de nos amis de l'École, le Dr Haury, nous donner quelques conseils pour le développement de l'idée qui fait le fonds de notre dernière hypothèse.

Nous le remercions également. Merci enfin aux professeurs de la Faculté de médecine et aux répétiteurs de l'École du service de Santé militaire à qui nous devons nos faibles connaissances médicales.

ÉTUDE

SUR LA

NÉVRITE OPTIQUE HÉRÉDITAIRE

CHAPITRE PREMIER

Bibliographie.

Nous nous proposons dans cette étude bibliographique d'étudier d'abord le travail d'ensemble de Leber sur la névrite optique héréditaire et les monographies parues ensuite de 1873 jusqu'en 1892.

Je m'attacherai simplement à mettre en relief dans ces observations les détails les plus intéressants qui nous permettront d'avoir des données générales sur la question et de tirer des conclusions soit au point de vue symptomatique, soit au point de vue pathogénique.

En 1871 (Leber dans son article de *Ueber hereditäre und congenitale angelegte Sehnervenleiden*, nous expose les observations publiées avant lui sur le sujet qui nous occupe; il se plaint, d'autre part, du peu de précision et du peu de détails qu'elles présentent : des formes

de rétinite pigmentaire congénitales et héréditaires ayant été rangées au même titre que des névrites optiques.

De Beer nous décrit une affection s'étant développée chez des individus du sexe féminin dans une même famille et à peu près au même âge : malheureusement l'examen ophtalmoscopique insuffisant ne peut nous empêcher de penser qu'il s'agirait là d'un glaucome chronique, affection notoirement héréditaire et survenant à l'époque de la ménopause.

Les observations de Lefebur et de Demours sont également bien peu concluantes sur l'existence d'une névrite optique, car les malades qui y sont décrits présentaient soit des affections simplement monoculaires ou bien étaient atteints de cataracte.

La question semble faire un pas plus prononcé avec Travers qui remarque la coexistence de l'amaurose avec une couleur foncée des yeux et des sourcils et avec l'existence d'accidents épileptiques.

Enfin Lucas insiste sur ce fait que l'amaurose semble prédominer dans le sexe féminin, semble évoluer sans symptômes douloureux, mais avec des accidents nerveux particuliers, céphalées, léger strabisme, diminution progressive de l'acuité visuelle.

Les garçons seraient demeurés indemnes.

Nous ne ferons que mentionner le cas de Browne qui est heureux de constater qu'après dix-huit ou dix-neuf ans, les individus semblent échapper aux atteintes de l'affection héréditaire.

Pour terminer cette série d'observations antérieures à Leber, de Græfe, nous apprend que l'affection peut évoluer chez des individus du sexe masculin, accompagnée ou

précédée de céphalées, de vertiges, de bourdonnements d'oreilles, et que grâce à un traitement sudoral énergique (travail dans une fabrique de sucre à + 30 degrés Réaumur), une amélioration notable peut survenir.

Ces quelques observations nous renseignent évidemment sur certains points importants que nous allons exposer.

Nous avons déjà la date du début de la maladie. C'est généralement au moment de la puberté de quinze à vingt-cinq ans qu'elle apparaît.

Elle atteint indistinctement les individus du sexe mâle ou féminin.

Elle est déterminée ou plutôt accompagnée par un état général nerveux, assez caractérisée par des céphalées, des vertiges, des bourdonnements d'oreille, un peu de strabisme, quelquefois des attaques épileptiques.

Le pronostic est relativement bénin : la perte de la vision n'est pas absolue : elle est susceptible de s'améliorer par des sudorifiques énergiques.

Quels sont les éléments nouveaux que Leber apporte à cette étude?

Bien mettre en évidence la nécessité de l'examen ophtalmoscopique et faire ressortir la lacune qui résulte du manque de cet examen dans les observations antérieures est un point capital qui donne beaucoup plus de poids et d'importance à l'histoire pathologique de ses malades.

Grâce à l'héméralopie, à la présence d'un scotome central, à l'intégrité de la vision périphérique, à l'absence de troubles visibles à l'ophtalmoscope, dans les premières périodes de l'affection, il en conclut à une névrite rétro-bulbaire caractérisée par un trouble blanchâtre de la partie

externe de la rétine, par un rétrécissement léger des artères, et la présence de lignes blanches le long des vaisseaux : dans des cas plus rares la décoloration blanchâtre de la papille est plus étendue, on peut percevoir un halo grisâtre dans les portions avoisinantes de la rétine, et enfin, un peu d'hyperémie vasculaire. Les hémorragies rétinienne partielles n'ont pas été notées.

Au point de vue de la transmission héréditaire, Leber nous donne l'histoire de quatre familles.

Famille I : La mère qui a une bonne vue s'est mariée deux fois : du premier mariage elle a trois garçons, du deuxième, deux garçons et une fille. La fille seule est indemne et les garçons des deux pères différents sont atteints de névrite optique.

Nous voyons déjà que la mère joue un rôle prépondérant dans la transmission des phénomènes héréditaires.

Famille II : Le père est mort d'une affection cérébrale.

Famille IV est un exemple assez rare d'hérédité collatérale : deux oncles présentent la même affection que leur neveu.

Comme symptômes nerveux à ajouter à ceux déjà décrits antérieurement, nous pouvons citer des battements céphaliques très forts, et des palpitations.

La consanguinité aurait une certaine importance.

Enfin Leber émet l'hypothèse d'affections ou de lésions des centres nerveux, situées profondément et qu'une autopsie minutieuse pourrait déceler, capables d'engendrer ces formes de névrite optique.

La malignité de la lésion dépend de la malignité qu'a présentée la maladie dans la série familiale. La cécité absolue est l'exception. Une amélioration sensible ne serait

produite que par la faradisation qui a su, grâce à un résultat heureux, capter la confiance de Leber.

Nous arrivons, en 1873, à la thèse de Prouff, qui nous donne la description d'une famille dont voici le tableau généalogique.

Père, Mère, pas de renseignements.

1 Fille		1 Fille	1 Fils	1 Fille
1 fils	1 fils	3 enfants dont	Obs. 3	1 fils
—	—	1 atroph. papillaire	Atrophie papillaire	—
Observ. 4	Alcoolique	Obs. 1	—	Obs. 2
Atr. pap.			1 fils mort	atrophie papill.

Comme symptomatologie nerveuse concomittante, nous avons à enregistrer de l'insomnie, des vertiges, des crampes, des secousses involontaires des muscles, des palpitations et des dyssthésies.

L'affection débutant au moment de la puberté, met de quinze jours à un mois à devenir stationnaire, enfin faits intéressants à noter, la vision périphérique peut se prendre à la fin de la maladie, la perte de la vision des couleurs s'étend quelquefois au delà du scotome central, le bleu persiste à être seul reconnu et la *décoloration des parties externes de la papille continue alors que l'acuité visuelle semble augmenter.*

En 1874, Alexander publie chez trois frères, trois cas de névrite optique qui se distinguent des cas antérieurement publiés par l'absence de scotome; d'ailleurs Leber admet le symptôme comme possible dans les cas d'une

marche aiguë de la maladie. La recherche de la faculté chromatique chez les trois, montrait que les couleurs à l'exception du bleu ne pouvaient être reconnues dans toutes l'étendue du champ visuel, mais qu'on ne pouvait trouver des limites quelconques de scotome.

Dans un cas, il a été impossible de *déterminer, même avec un trouble fonctionnel assez notable des altérations atrophiques dans la papille* et, dans un autre cas, la coloration blanchâtre du côté temporal atrophie contrastait avec la coloration rougeâtre du côté nasal du nerf optique.

Nous passerons sous silence les observations de Pufahl pour arriver au travail de Fuchs, en 1879, *Histoire de trois familles*

Dans la famille Michel, père et mère sains : quatre sœurs très bien portantes, quatre frères dont trois malades.

La famille Mader et Hendel nous offre un exemple d'atavisme, on voit que le père de la mère est atteint de névrite optique. Voici le tableau familial :

Alois Studel (N. O.)

1 Fille, bonne vue — Epouse 1 Mader.

F. M.	Fré. Ma.	Jos. Ma.	Fille	Henr. Mad.	Will Mad.
40 Ans	38 Ans	34 Ans		24 Ans	21 Ans
N. O.	N. O.	N. O.	r. aux yeux	N. O.	N. O.

Cette famille présente les particularités suivantes quant aux membres malades :

Chez l'un, la névrite apparaît brusquement en huit jours, chez l'autre, l'examen ophtalmoscopique révèle

une diminution de volume des nerfs optiques, une irrégularité de leurs contours, un cercle jaune péripapillaire, des artères rétrécies, des veines dilatées et tortueuses, un scotome central, avec rétrécissement concentrique du champ visuel.

Enfin, dans la troisième famille, famille Wagner, on trouve comme ascendants, un oncle aveugle et deux neveux aveugles également, avec des altérations anatomiques assez analogues aux précédentes. Le rouge et le vert disparaissent les premiers dans le champ de la vision.

Il est impossible, dans ce dernier cas, de découvrir une cause occasionnelle ayant amené le développement de la névrite par exemple, l'intoxication tabagique ou alcoolique.

Les cas publiés par Fuchs semblent avoir été d'une malignité assez grande, si on se rapporte à l'examen ophtalmoscopique qui nous montre des lésions assez étendues, si on considère la marche rapide de la maladie, et l'inefficacité absolue d'un traitement pour faire disparaître la cécité qui, dans presque tous les cas, était à peu près complète.

Nous n'insisterons pas sur les cas d'atrophie simple des nerfs optiques chez trois membres d'une même famille, dont la mère est syphilitique, publiés par Higgens dans *The Lancet*, en 1882. Les altérations ophtalmoscopiques, examinées d'ailleurs d'une façon assez incomplète, consistent en disques pâles disposés irrégulièrement et semblent dues à des troubles circulatoires. On ne mentionne pas les modifications du champ visuel. La marche de l'affection est lente.

Les observations de Norris en 1883, sont plus intéres-

santes, en ce sens qu'elles nous renseignent sur l'existence de la névrite chez une arrière-grand'mère, chez un oncle et des cousins, par conséquent sur l'hérédité atavique et collatérale, sur l'existence d'un scotome central ovalaire, d'un scotome relatif pour les couleurs plus périphériques. Les altérations de la papille semblent passer par les divers stades de l'atrophie grise, d'abord un léger gonflement œdémateux, puis une rétine et des vaisseaux réfléchissant fortement la lumière, enfin une diminution du calibre des vaisseaux.

Rampoldi signale des cas d'atrophie héréditaire dans une famille notoirement arthritique, mais l'explication des symptômes et de la transmission héréditaire étant une *cosa ardua*, il laisse à des esprits plus patients et plus curieux le soin de *tentare conjectura*.

Il faut arriver au compte rendu clinique de De Keersmaecker pour avoir une monographie instructive.

L'affection est nettement définie : une atrophie axiale du nerf optique survenant chez plusieurs membres d'une même famille à l'âge de quinze à trente ans, d'une façon brusque, avec amblyopie centrale, et restant pendant un grand nombre d'années, stationnaire ou susceptible de rémissions plus ou moins accentuées. Elle se différencie de l'atrophie tabétique en ce que, au lieu d'occuper la partie inféro-interne du nerf, elle occupe la partie temporale, et de l'atrophie par intoxication, en ce que dans cette dernière, *l'existence d'un trouble fonctionnel survient avant l'apparition de lésions ophtalmoscopiques*. De plus, nous trouvons ici chez le père, des antécédents alcooliques avec des accès de manie délirante très manifeste ; le tableau clinique de l'état pathologique sera com-

plet si nous signalons dans ses antécédents des attaques d'épilepsie. Le fils Devitileire qui fait le sujet d'une des observations, présente un des types assez nets de dégénérés : regard hébété, intelligence obtuse, parole mouillée, salivation abondante, anonnements, bredouillements, pratiques habituelles de masturbation.

L'examen ophtalmoscopique très complet nous montre chez les oncles de Devitileire, une atrophie ou des lésions inflammatoires qui semblent aboutir à l'atrophie localisée sur le côté temporal externe de la papille. Pas de taches grises, pas d'hémorragies, pas d'excavation papillaire.

L'amblyopie centrale se manifeste par une tache placée en regard de la vision directe, et qui empêche les malades de voir très distinctement un objet ; pour ce faire, ils sont obligés de le regarder tout à fait de côté. Enfin, de Keersmaecker signale l'existence de fortes céphalalgies pendant la période antérieure à l'évolution, et souvent l'existence de l'alcoolisme chez les ascendants.

Le premier, il essaie timidement de lancer une hypothèse sur la transmission héréditaire : les fibres nerveuses axiales du nerf seraient frappées de débilité, de sénilité précoce et, sous l'influence d'une intoxication alcoolique ou tabagique, sous l'influence de la masturbation répétée produisant incontestablement des désordres nerveux, l'atrophie de ces fibres est irrémédiable. Sous le prétexte avouable que la science a une sainte horreur de l'hypothèse, il ne veut pas entrer plus avant dans cette voie et il appuie ses assertions hypothétiques sur une expérience de Brown Sequard qui, ayant pratiqué une vivisection de moelle chez les cobayes, en retrouve les traces parmi les descendants.

Malgré tout, il ne tranche pas la question et il l'abandonne sans regrets à des savants qui, plus que de simples praticiens, sont familiarisés avec l'étude des questions transcendantes de pathologie générale.

A côté de cette intéressante étude, nous pouvons admirer l'observation prise avec tant de détails précis de Story, sur l'*Amaurosis Hereditaris* (1885). Après avoir résumé les résultats antérieurs et donné une description sommaire de la névrite héréditaire qui semblerait affecter, pour l'auteur, une préférence marquée pour le sexe faible, il nous donne cependant, à titre exceptionnel, l'observation d'une famille de Füchs dont les membres masculins sont principalement atteints. Il signale, le premier, chez ses malades la *présence de quelques petites hémorragies capillaires*. Il constate également l'existence dans la famille de l'intoxication alcoolique, de l'épilepsie, de la manie aiguë et fait jouer au *refroidissement* un rôle considérable comme cause occasionnelle.

De même que De Keersmaecker, il laisse de côté la spéculation hypothétique et ne veut donner aucune explication de faits sans autopsie préalable.

Haberschon, en 1887, après de nombreuses redites, ne semble pas embarrassé pour expliquer la pathogénie de l'affection. Il y a une diathèse nerveuse, dit-il, susceptible de se transmettre par hérédité. Elle est caractérisée par les symptômes nerveux que nous avons précédemment énumérés, et sous l'influence d'une cause excitante: le développement et la mise en jeu des instincts sexuels plus prédominants chez les jeunes gens, et l'influence du tabac.

Quant à l'alcool, il n'en est même pas mention.

Nous sommes heureux de trouver avec Thomsen, le

premier cas de névrite rétrobulbaire héréditaire suivie de symptômes cérébraux très accusés, mais que l'auteur désigne sous la rubrique de *Paralysis progressiva*. Ces symptômes sont survenus dix-huit ans après la névrite oculaire qui, elle, a débuté à vingt et un ans. Ils consistent en fixité de la pupille et myose très accusée, impossibilité des mouvements de l'œil, anxiété et hypochondrie du caractère avec tendances au suicide.

Le Dr Nicolaï publie plus tard des cas de névrite héréditaire chez des individus masculins issus de mariages consanguins. Les mères des malades sont deux belles-sœurs.

Il nous reste enfin à décrire les travaux de Sym et de Somya (1892).

Le malade de Sym présente un *nystagmus latéral* et horizontal et une névrite rétrobulbaire bien caractéristique. La mère aveugle, à l'âge de cinquante ans, a trois fils également aveugles dont l'un fait le sujet de notre observation. Le père de ces enfants les a eus à un âge avancé.

Deux de ses filles ont l'organe de la vision absolument indemne.

Le fait, dit Sym, est assez curieux au point de vue de l'hérédité directe qui est un fait assez rare.

On voit en effet habituellement que les femmes sont indemnes et que les sœurs indemnes des individus masculins aveugles procréent des enfants prédisposés à la névrite, l'auteur termine par un tableau général de l'affection : toujours d'après les données de Leber.

Somya fait la description d'une famille dont l'arbre généalogique est le suivant.

Sœur de la Grand'Mère.		Grand'Mère de Rodolphe R.		
1 fils aveugle	2 fils très amblyopes	Mère aveugle	Frère aveugle	3 frères névrite opt.
Rodolphe R. N. O.				

Rodolphe R. commence à être malade à dix-huit ans : l'examen ophtalmoscopique est à peu près semblable à celui des cas décrits précédemment; Somya base un pronostic favorable pour ce malade, la maladie ayant été assez bénigne chez les ascendants, les altérations ophtalmoscopiques qu'il décrit semblent en effet bien limitées.

Les lésions seraient consécutives à une *névrite interstitielle* caractérisée par la *prolifération abondante du tissu conjonctif* autour des vaisseaux optiques centraux qui produirait un rétrécissement de leur calibre donnant ultérieurement une atrophie partielle. Le point de départ du processus inflammatoire *siègerait vraisemblablement sur la lamina cribrosa ou tout près de cette lamina* dans le segment orbitaire du nerf.

Les causes qui président au développement de l'affection nous sont inconnues. Cas particulier de la famille présentée par Somya, on ne constate *aucune trace d'imbécillité ou des maladies nerveuses*.

Telle est l'analyse bibliographique des observations de névrite optique héréditaire: elle nous montre les stades successifs par lesquels est passée la question et avec chaque nouvel auteur les données nouvelles qui peuvent être enregistrées. Il est indéniable que les travaux de Leber, de Prouff, de Füchs, de Story, de Keersmaecker, et de Somya sont les travaux les plus complets et les plus instructifs.

Nous développerons à la fin de ce chapitre, quelques points importants que nous avons pu dégager sur le pronostic de l'affection. Nous pourrons aussi montrer quelle part il faut donner à l'anatomie pathologique de la névrite rétro-bulbaire héréditaire et enfin nous hasarderons quelques hypothèses en rapport le plus possible avec la symptomatologie, l'anatomie pathologique et le pronostic.

Mais auparavant, nous désirons contribuer à cette étude, en donnant deux observations de malades, que nous avons eu la fortune de rencontrer à Lyon dans le service de M. le professeur Gayet. Voici d'abord l'arbre généalogique de la famille, présentée déjà par M. le Dr Despagnet à la Société d'ophtalmologie de Paris (1892).

Père marié 2 fois. — Grand buveur et alcoolique.

1 ^{re} Femme.		2 ^{me} Femme.			
Fille	Fils non aveugle	Fille	Fils	Fils	Fils
—	—	—	—	—	—
	Névralgies	Madel. R.	R. Joseph	R. Jean	R. Alph.
	Crises nerveuses	Obs. 1	N. O.	N. O.	N. O.
	avec tremblements	N. O.			
		Fils 1			
		H. St. Obs. 1. N. O.			

Nous avons pris de nouveau des renseignements sur la pathologie des parents du malade qui fait le sujet de l'observation I. Le frère qui était en Amérique, R. Joseph est mort à la suite d'une affection cardiaque probablement causée par de très fortes attaques de rhumatismes. La mère de ce malade souffrait également de rhumatismes.

Les céphalalgies sont déjà mentionnées pendant la période prodromique chez les frères de l'observation 1.

OBSERVATION I

M^{me} R..., actuellement quarante-deux ans. Père très alcoolique, prenant des crises de *delirium tremens* et paraissant avoir eu dans les derniers temps une paralysie des sphincters. Mère serait morte de chagrin ou de mauvais traitements pendant les accès.

La malade a eu une bonne santé antérieure, mais cependant est sujette aux migraines et des phénomènes douloureux du côté des petites articulations, surtout au moment des changements de température.

A vingt-six ans, elle est prise d'un affaiblissement progressif de la vue sans aucune douleur, à tel point que l'interne qui prend l'observation et, avant tout examen ophtalmoscopique, pense à de l'hypermétropie.

A ce moment, l'examen ophtalmoscopique dénote une atrophie incomplète des deux pupilles. Le traitement par la strychnine et l'électrisation ne donne aucun résultat.

Les seules couleurs distinguées sont le bleu et le jaune.

Enfin, en janvier 1892, c'est-à-dire quinze ans après, elle se décide à rentrer à l'hôpital, pour accompagner son fils Henri, également atteint, mais au début de sa névrite. Il est probable que sans cette circonstance, la malade ne serait plus revenue à l'hôpital : ce qui est d'ailleurs la règle. Cependant, fait curieux, pendant ce long intervalle de temps, le découragement ne lui fit pas abandonner un traitement suivi puisqu'elle se soumettait à des instillations fréquentes de nitrate neutre de pilocarpine et à l'ingestion d'1 à 2 grammes par jour d'iodure de potassium. Sans doute ce traitement ne fut pas suivi avec une régularité absolue, mais, malgré tout, ce fait est assez rare dans l'espèce, comme le signalait déjà Leber. Malgré ces soins constants, le mal ne sembla pas rétrograder, l'acuité périphérique est plus forte que l'acuité centrale, mais seule la vision du bleu est conservée.

La malade y voit juste assez pour s'orienter dans les rues

qu'elle connaît déjà, distingue très mal les physionomies, et une seule chose est nettement visible : ce sont les plaques bleues avec lettres blanches qui sont soit au coin des rues, soit au-dessus de la porte de chaque maison. La lecture est impossible. Le champ visuel a été pris le 10 octobre 1893. On constate un scotome central plus étendu à droite.

La vision périphérique du blanc est très notablement rétrécie du côté nasal. Il en est de même pour le bleu dont le champ visuel est encore plus rétréci que celui du blanc et avec les mêmes proportions du côté nasal.

L'examen ophtalmoscopique révèle des altérations bien peu notables : une zone grisâtre du côté nasal (image renversée), le reste de la papille est blanc bleuâtre, les vaisseaux ont conservé la disposition normale.

OBSERVATION II

Antécédents héréditaires (mère aveugle, obs. I).

S..., Henri, dix-neuf ans, lithographe. Antécédents personnels : Pas de maladies graves, pas de syphilis.

En 1889, il y a trois ans et demi, le malade ressent une fatigue visuelle à la vue du soleil, la perception des objets étant malgré cela très nette : aussi pour remédier à cette fatigue persistante, le port de lunettes fumées est nécessaire.

En 1891, la lumière artificielle produisit les mêmes symptômes : en même temps, fait qui n'a pas été mentionné dans son observation antérieure à celle-ci, que des céphalalgies assez fortes et survenant par crises commençaient à inquiéter le malade. Cependant les symptômes fonctionnels n'étaient pas assez considérables pour nécessiter l'entrée à l'hôpital, et seule la crainte d'un mal plus grand, sa mère elle-même ayant une cécité presque absolue, engagea le malade à prendre cette détermination. On trouve à l'ophtalmoscope des lésions de névrite optique au début : le malade séjourne dans le service de M. Gayet, de janvier à mars 1892; il

est soumis à l'administration de IK, 1 gramme par jour, et on lui fait 25 injections de strychnine. Au début, acuité visuelle O. D. O. G. : sensiblement égale $\frac{3}{5}$ (échelle métrique de H. Vecker). A la sortie du malade O. D. arrive à 1, O. G. descend et tombe à $\frac{1}{4}$.

Le malade y voit mieux dans un demi-jour ; il distingue mal les raies blanches sur un fond noir, est susceptible de reconnaître les diverses nuances des couleurs, mais dans lecture des fins objets, des caractères d'imprimerie, par exemple, une sensation de brouillard pénible rend la vision très confuse.

Celle-ci est améliorée par l'usage de la loupe, les symptômes empêchant totalement le malade d'exercer son métier de lithographe, il se décide à entrer de nouveau à l'hôpital.

Janvier 1893. — Nous avons l'occasion de l'examiner à ce moment, et de l'interroger. Ses réponses sont très précises et empreintes d'un degré d'intelligence assez notable. Il paraît cependant nerveux ; la parole est rapide et brève, il accuse quelques tremblements dans les membres supérieurs, des emportements assez violents pour certaines contrariétés, futiles en apparence, et enfin il nous fait la confession d'un caractère ambitieux : ambition évidemment légitime et louable, car elle se borne à la sphère de ses occupations et de son travail journaliers.

Les appétits génitaux semblent normalement développés. Pas d'alcoolisme, pas de tabagisme. A ce moment il ne présente pas de céphalées. Au point de vue de l'acuité on constate que l'écriture typographique est lisible jusqu'au 15, l'écriture manuscrite jusqu'au 30 janvier. Au mois de janvier impossibilité de lire quoi que ce soit : les lettres longues et étroites sont cependant beaucoup moins distinctes que les lettres larges et courtes.

Comme traitement dix neuf injections de pilocarpine et vésicatoires à la nuque. Est-ce sous l'influence du traitement ou d'une rétrogradation spontanée du processus pathogénique, on constate des oscillations dans l'acuité visuelle des deux yeux.

Le 17 janvier O. D. = $\frac{1}{10}$.

O. G. = $\frac{1}{25}$.

Le 15 février on voit que l'O. D. diminue de plus en plus, n'a

Enfin, finalement que $1/50$, et l'O. G. augmente au contraire jusqu'à $1/15$.

Le champ visuel ne présente pas de scotome central; il est rétréci à la périphérie pour l'œil gauche seulement et surtout du côté nasal à l'ophtalmoscope (*image renversée*).

O. G. — Pupille blanc grisâtre, bien détachée du fond de l'œil, blanche sur les bords, un peu échancrée, veines un peu congestionnées. Artères légèrement rétrécies.

O. D. — Papille flou, se distingue mal, tache rosée, moins rougeâtre que le fond de l'œil, légèrement excavée et surtout du côté nasal. Veines très tortueuses. Artères très minces, et difficiles à suivre dans leur trajet.

Le 15 novembre 1893, il nous est possible d'interroger le malade et il nous apprend que la vision est à peu près restée la même, mais avec un mieux cependant. Cela tiendrait probablement à l'augmentation de l'acuité visuelle de l'œil droit :

En effet O. D. = $1/20$.

O. G. = $1/15$.

Il attire également notre attention sur des céphalées sourdes, et survenant par crises quand le malade se soumet à un travail d'application prolongée; il en est de même lorsque le malade tient la tête baissée pendant un certain temps: il éprouve alors la sensation pénible que le sang fait irruption dans la tête et avec une sensation prémonitoire de battements dans les tempes, la céphalalgie apparaît. La douleur part de la tempe, fait le tour de l'oreille pour aboutir dans la région occipitale.

Nous devons à l'obligeance de M. Meurer, chef de la clinique ophtalmologique, l'examen ophtalmoscopique suivant (*image renversée*) :

Œil droit. — Papille un peu allongée dans le sens vertical. Cercle péripapillaire plus prononcé en bas et en haut. Coloration plus rosée dans la partie temporale, plus blanche dans la partie nasale.

Légère excavation indiquée par les coudes des vaisseaux. Les veines sont augmentées de volume, sinueuses. On remarque particulièrement deux veines supérieures et deux veines inférieures qui sont en tire-bouchon. Artères petites et filiformes.

O. G. — Papille paraît un peu allongée dans le sens vertical. Cercle ombré péripapillaire moins marqué qu'à droite. Pas de différence de coloration dans la partie temporale ou nasale. Veines beaucoup moins tortueuses et moins dilatées. Rien d'anormal du côté des artères. Pas d'excavation.

Champ visuel.

Pas de scotomes.

O. D. — Un peu de rétrécissement périphérique pour le blanc et le rouge.

Rétrécissement notable pour le vert.

O. G. — Rétrécissement pour le blanc surtout très marqué à la partie inférieure. Les couleurs sont bien distinguées. Le malade ne se soumet à aucun traitement et trouve d'ailleurs que c'est tout à fait inutile; il se contente de l'état actuel de sa vision.

Tels sont les faits que nous avons pu enregistrer nous-même : ce qu'il y a de plus remarquable dans cette famille, c'est que les enfants du second mariage, atteints de névrite optique sont issus d'un père vieux et alcoolique, nous constatons également un cas assez rare d'hérédité directe; l'état général du petit-fils H. est également intéressant à noter.

Enfin, l'examen ophtalmoscopique et du champ visuel montrent chez deux malades une forme de névrite qui semble s'éloigner de la névrite rétrobulbaire pure, soit par la diffusion des lésions, soit par l'absence de scotome central. Ceci avait déjà été signalé par Alexander et Fuchs. Et, fait curieux dans l'examen des champs visuels, on peut voir la coexistence du scotome avec un champ visuel à peu près normal, et l'absence de scotome avec une diminution concentrique de l'étendue de ce champ visuel.

Avant de terminer cette analyse bibliographique, je dirai un mot des malades dont M. Darier a parlé dans la

séance de la société d'ophtalmologie. Nous avons déjà indirectement parlé de la malade de M. Darier en exposant l'histoire de la famille I. de Leber. Cette famille présente six membres dont cinq du sexe masculin sont atteints de névrite optique, dont la sixième, une femme, était alors indemne : évidemment la conclusion forcée pour Leber est que l'affection se développe surtout chez les hommes : Malheureusement le sixième enfant fut atteint de la même maladie dix ans après, à l'âge de quarante-cinq ans. D'ailleurs, le développement de l'affection au moment de la ménopause n'est pas un fait rare : mais ici, la véritable cause, chez cette malade, semblait être la suppression brusque d'un flux hémorroïdal.

La contre-partie de ces analyses, sans doute un peu arides, mais dont l'historique est nécessaire pour se rendre un compte exact de l'affection, est nécessairement l'exposé des déductions que nous pouvons logiquement en retirer. Nous laisserons pour le moment de côté les déductions étiologiques et pathogéniques que nous rangerons dans un même chapitre, nous ne nous occuperons pour le moment que de l'établissement de la forme anatomo-pathologique de la névrite héréditaire et du pronostic qu'implique la lésion.

CHAPITRE II

Anatomie pathologique et pronostic.

Pour de Klersmacker, à la suite de Leber, la névrite optique héréditaire serait une forme pure de névrite rétrobulbaire, avec une amblyopie centrale très nette sans altération du champ périphérique, et comme nous savons que, dans la forme héréditaire, les signes fonctionnels peuvent survenir avant l'apparition de lésions visibles à l'ophtalmoscope, la névrite héréditaire ne peut être différenciée de la névrite rétrobulbaire alcoolique.

Cependant Fuchs, Story, Alexandre, Somya, ont montré des cas dans lesquels l'amblyopie centrale n'était pas constante et que les lésions inflammatoires étaient susceptibles de se diffuser dans la papille quelquefois même un cercle jaune, une zone inflammatoire s'avancait jusqu'à la rétine.

On a enfin noté la présence d'altérations et d'hémorragies vasculaires, par conséquent la forme héréditaire n'est

pas une entité absolument tranchée et distincte, et il y a des cas nombreux où l'examen ophtalmoscopique révèle des lésions bien différentes les unes des autres.

En somme, pour ne prendre que deux catégories bien distinctes, nous pouvons affirmer, d'après les observations que nous avons sous les yeux, que dans une de ces catégories prédomine la lésion des fibres centrales devenues ensuite périphériques par l'intervention que leur font subir les vaisseaux centraux, au moment de leur entrée dans le nerf optique, lésion qui se traduit par conséquent à l'ophtalmoscope par une atrophie temporale ; et dans une autre catégorie, les altérations vasculaires sont généralisées et semblent tenir les lésions rétiniennes sous leur dépendance.

Il est incontestable que le pronostic est variable dans les deux cas.

Dans le premier cas, la persistance d'un scotome central qui peut quelquefois rétrocéder, occasionne sans doute une grande gêne pour la vision directe et détaillée des objets, mais les parties périphériques de la rétine peuvent par l'habitude et un entraînement fonctionnel suffisants arriver à suppléer à cette lacune pathologique, au moins pour ce qui regarde les faits habituels de l'existence journalière.

Dans la seconde forme, au contraire, quand les lésions sont plus diffuses, non seulement on a constaté la perte de la vision des couleurs, mais une diminution notable de l'acuité visuelle, dans toute l'étendue du champ visuel. Dans certains cas cependant, comme celui de notre dernière observation II, l'acuité ne semble pas trop diminuée malgré la diffusion des lésions. Cela tient probable-

ment à ce que l'affection est relativement récente, et à ce que les altérations congestives du côté des vaisseaux, tout en étant assez considérables pour produire un trouble nuageux devant les yeux, ne le sont pas assez pour déterminer une atrophie disséminée du nerf optique.

Comme le fait remarquer M. de Weker, il n'y a pas de relations entre le pronostic du scotome et le degré de l'acuité visuelle ; dans certains cas, on voit au début une très mauvaise acuité et le scotome ne peut pas s'installer définitivement. Dans d'autres cas, la marche des phénomènes est lente, le malade ne se plaint pas trop de sa vue et le scotome s'installe de plus en plus pour ne jamais disparaître. Mais encore, ici il n'y a rien d'absolu.

C'est pour toutes ces raisons que le pronostic de l'affection est très difficile à établir : ce pronostic étant uniquement basé sur la persistance du scotome absolu et relatif ; sur la persistance entre les rapports du scotome absolu et du scotome relatif ; de même les moyens ophtalmoscopiques sont insuffisants pour nous permettre de préciser dans la moyenne des cas si une atrophie quelconque pourra succéder à l'inflammation. Nous pouvons dire cependant que les cas de névrite diffuse sont en général plus défavorables.

Peut-on se prononcer sur la malignité de la névrite de l'individu examiné en se basant sur la marche de la maladie dans sa famille : pas le moins du monde : nous sommes opposé à l'idée de voir un type morbide se transmettre d'une façon identique à travers les types d'une même famille. Les réactions individuelles sont tellement variables aux excitations extérieures que rien de précis ne peut être établi à ce point de vue.

Le danger est-il nécessairement évité lorsque le sujet dont les parents sont notoirement malades a dépassé la puberté, c'est-à-dire l'âge, de dix-huit à vingt-cinq ans ! on ne peut non plus rien affirmer et le service le plus sage qu'on puisse rendre au malade qui vous consulte dans ces conditions, c'est d'abord de le rassurer, mais ensuite de lui proscrire d'une façon absolue l'usage de l'alcool, du tabac : c'est-à-dire d'éviter les causes qui pourraient hâter le développement de la névrite.

Mais ici, nous tombons dans le domaine de l'Étiologie.

Il faut ne pas persuader également à une jeune fille qu'elle sera indemne parce qu'elle a le privilège d'appartenir au sexe féminin, nous savons pertinemment que la névrite optique héréditaire peut faire ses ravages chez la femme et que, indépendamment des causes d'intoxication, deux périodes physiologiques de sa vie : celle de l'établissement des fonctions menstruelles et celle de la ménopause, sont très redoutables. Aussi recommandez-lui de ne pas, autant que faire se peut, s'exposer aux refroidissements brusques pendant ces périodes critiques.

CHAPITRE III

Pathogénie et explications hypothétiques

Nous entrons ainsi insensiblement dans l'explication pathogénique de la névrite optique héréditaire. La question primordiale est celle-ci :

Pourquoi et comment la névrite optique peut-elle se développer dans une même famille ?

Il est incontestable qu'il existe une lésion ou plutôt des prédispositions à la lésion génératrice qui se transmettent d'une façon à peu près invariable, puisque les symptômes fonctionnels et les lésions visibles à l'ophtalmoscope sont à peu près les mêmes.

Mais il est nécessaire, pour comprendre le siège et le mode de développement de la lésion, de donner quelques aperçus anatomiques généraux : le nerf optique, en relation d'abord avec la base du cerveau, se croise en partie avec celui du côté opposé pour former le chiasma. Après cet entre-croisement, il va pénétrer dans l'orbite par le

foramen opticum. Ce point de pénétration est assez particulier ; à ce niveau, le nerf optique est exactement appliqué contre le périoste : sa forme générale même est changée et la gaine dorsale externe du nerf est intimement liée au tissu fibreux périostique. L'espace lymphatique situé entre la gaine externe et interne du nerf, continuation du vaste espace lymphatique cérébral interménigien, est réduit au niveau du foramen à une fente très étroite, qui semblerait être un point de filtration entre le liquide céphalo-rachidien cérébral et le liquide céphalo-rachidien du nerf optique dans sa portion intra-orbitaire. La vascularisation à ce niveau semble être reliée intimement avec la vascularisation du périoste. Ce sont bien là des caractères très particuliers.

Plus loin, dans sa portion intraorbitaire, le nerf jouit d'une liberté plus grande et avant le point de pénétration des vaisseaux centraux (artère et veine centrale de la rétine), la circulation artérielle a une disposition très remarquable. Les vaisseaux de la gaine du nerf, c'est-à-dire les artères périphériques, envoient des branches au centre du nerf ; ces artéριοles forment un réseau capillaire très riche et très développé, tandis que les branches périphériques dont elles émanent sont moins nombreuses. Nous verrons quelle importance a cette notion au point de vue du processus anatomo-pathologique dans les cas d'intoxication.

Donc le réseau artériel nutritif du nerf et particulièrement de sa partie centrale sont entièrement fournis par les artères périphériques de la gaine du nerf.

L'artère et la veine centrale, au contraire, ont un rôle nutritif absolument infime. Etant données ces notions

anatomiques que nous avons trouvées admirablement exposées dans le remarquable *Traité d'ophtalmologie* de de Wecker, nous pouvons aborder nos hypothèses.

La première est celle d'une périostite localisée au niveau des deux *foramen opticum* qui en comprimant la circulation centrale du nerf plutôt que sa circulation périphérique (ceci résulte des conditions anatomiques précédemment décrites) amènerait des troubles de nutrition des fibres centrales et quelquefois, si la cause prolongeait ses effets, une atrophie consécutive de ces fibres; peut-être même avec les idées actuelles de l'inflammation et les rapports au niveau du foramen étant très grands entre les vaisseaux périostiques et la circulation du nerf, il pourrait y avoir plus que de simples phénomènes de compression.

Les germes infectieux qui produiraient la périostite se répandraient dans les capillaires et y restant plus longtemps que dans les parties périphériques, pourraient produire des phénomènes de névrite interstitielle localisés à ces parties centrales, l'oblitération des vaisseaux et consécutivement l'atrophie temporale et le scotome central.

D'après les recherches nouvelles sur la nature très probablement infectieuse du rhumatisme sur l'existence de prédispositions héréditaires communes à certains membres d'une même famille et nécessaires à l'évolution de la maladie, cette hypothèse pourrait dans une certaine mesure satisfaire l'esprit, surtout dans les cas où nous ne trouvons pas de parents atteints de la même affection et où nous ne trouvons pas trace d'antécédents nerveux. Mais cette explication est susceptible de bien des objections.

On se représente difficilement une affection rhumatismale, périostique, et si chronique qu'elle puisse être,

évoluer sans aucune douleur, comme la névrite héréditaire.

De plus, on a noté sans doute quelques antécédents arthritiques, mais très rarement des malades ayant à la fois de la névrite optique et des manifestations rhumatismales articulaires.

Comment expliquer aussi cette constance de la névrite à attaquer les deux yeux ? Une affection rhumatismale pourrait parfaitement, dans certains cas au moins, se développer dans un seul œil.

Cette hypothèse ne nous rend pas compte des céphalalgies parfois violentes qui précèdent la maladie, et on se représente difficilement avec une pareille explication pathogénique pourquoi la maladie arriverait toujours au même âge, à l'époque de la puberté et sous l'influence de certaines excitations nerveuses.

J'en serais réduit à esquisser une hypothèse plus rationnelle dans les cas où nous trouvons des antécédents héréditaires nerveux ou alcooliques bien accusés : par exemple dans le cas de Keersmaecker, de Despagnet, de Story; ici toutes les conditions nécessaires à l'éclosion de la maladie semblent réunies : le terrain est d'abord malade, ce sont des nerveux, plus ou moins dégénérés, ou des fils de nerveux (nous n'analyserons pas leurs symptômes que nous avons décrits en détail dans les observations antérieures), ils sont destinés à présenter des lésions, soit du côté de leur cortex, soit du côté de leurs méninges.

Ce sont des fils ou des petits fils d'alcooliques aigus, c'est-à-dire, prenant des accès de *delirium tremens*, que l'on a quelquefois confondu avec des accès d'épilepsie.

On connaît parfaitement les lésions que l'alcool produit sur le tissu interstitiel, sur les cellules cérébrales et sur les méninges, lésions qui aboutissent la plupart du temps à une pseudo-paralysie générale : on connaît également les lésions de la névrite rétrobulbaire dans l'intoxication alcoolique.

L'hérédité étant un fait indéniable au point de vue des lésions nerveuses et de l'alcoolisme, nous nous trouvons en présence des sujets qui naissent avec un système nerveux notoirement faible. Que leurs ascendants aient présenté des lésions de pachyméningite alcoolique, il est probable que chez les descendants il y a aura dans ces séreuses du système nerveux un point de *minoris resistentiæ* sur lequel une cause occasionnelle en apparence peu importante suffira à engendrer une inflammation légère.

On a remarqué, par exemple, que l'affection se manifestait au moment de la puberté, c'est-à-dire de quinze à vingt ans. A cette époque de l'existence, se développent en même temps que la vie génitale, des instincts nouveaux qui ne se produisent pas sans des modifications notables dans la vascularisation cérébrale ; les phénomènes réflexes consécutifs à l'apparition de ces instincts ne se produisent pas sans les mêmes troubles. Or, il suffit, que ces modifications vasculaires soient plus considérables en raison de l'état héréditaire nerveux du côté du patient, pour voir se développer des lésions dans des parties des méninges prédisposées par le fait de l'hérédité, à des phénomènes congestifs.

Or, ces poussées méningitiques ne rendent elles pas compte des céphalées parfois assez violentes de la période de début de la névrite ? Le processus inflammatoire peut

parfaitement, des méninges de la base gagner la gaine du nerf optique, et trouvant dans le *foramen opticum* une résistance à s'étendre plus loin, elles exercent sur le nerf des phénomènes de compression des troubles circulatoires chroniques qui retentissent au centuple sur les éléments nerveux déjà débilités de l'alcoolique ou du nerveux héréditaire.

Veut-on expliquer les formes diffuses de névrite, on n'a qu'à imaginer une pachyméningite plus aiguë et plus inflammatoire : les formes pures de névrite se rencontrant au contraire dans ces cas où une pachyméningite très légère, ou bien des troubles circulatoires, retentiraient exclusivement sur les fibres nerveuses axiales. Pourquoi me direz-vous l'intoxication alcoolique n'attaque-t-elle pas les fibres périphériques ? et les fibres périphériques ne seraient-elles pas elles aussi chez les *ascendants* susceptibles d'être taxés de sénilité précoce ? Il est avéré que les fibres périphériques du nerf ne sont pas touchées dans la plupart des cas de névrite rétrobulbaire par intoxication alcoolique, pour les raisons suivantes : les parties centrales du nerf ayant une circulation capillaire très développée, contrairement aux parties périphériques, il en résulte que le sang chargé de principes infectieux alcooliques reste plus longtemps en contact avec les fibres axiales et y arrivera en plus grande quantité qu'à la périphérie. Le processus neuritique interstitiel prendra là son maximum de développement.

L'objection n'est donc pas plausible.

Pour terminer notre hypothèse, nous n'avons simplement qu'à signaler les troubles circulatoires qui surviennent comme causes occasionnelles dans le développement de la pachyméningite :

Nous avons parlé de l'influence de la puberté.

L'influence de la masturbation est également indéniable ;
l'apparition des règles ;

La suppression brusque des règles, provenant de l'action du froid ;

La suppression chronique, physiologique des règles au moment de la ménopause.

La suppression brusque d'un flux hémorroïdal ; pour nous résumer nous pouvons dire que les éléments de notre hypothèse sont les suivants : prédisposition par le fait de l'hérédité à une pachyméningite, sous l'influence de troubles circulatoires ; retentissement marqué de cette pachyméningite sur les fibres centrales déjà frappées de sénilité précoce.

Le traumatisme a également été invoqué comme cause étiologique. M. Coppez a rapporté des faits dans lesquels la maladie était survenue à la suite d'un choc sur la tête, d'un accident de chemin de fer : nous nous rendons un compte exact de ce qui s'est passé dans ces conditions. L'anatomie nous apprend que le nerf optique, relativement libre et susceptible de déplacement et de mobilité dans sa partie intra-crânienne et orbitaire, est au contraire fixe au niveau du *foramen opticum*, ce passage étant très étroit, et la gaine durale du nerf étant assez intimement liée au périoste, il se peut que dans les cas précédents de traumatisme du crâne, le choc n'ait pu porter son action sur les parties libres du nerf, mais que les dernières oscillations soient venues buter contre ce passage osseux et la partie fixe du nerf qui y est engagée. Sous l'influence de prédispositions héréditaires des méninges à l'inflammation ce point a pu être le point de départ d'une méningite, d'un

processus inflammatoire partiel, qui s'est manifesté par des symptômes de névrite rétrobulbaire.

Il est incontestable que, si ce fait venait à être élucidé d'une façon péremptoire, les dommages intérêts que les malades exigent dans ces conditions seraient notablement diminués.

Avant de terminer les points principaux qui paraissent confirmer cette hypothèse méningitique, nous tenons à faire remarquer la concordance qui existe entre la marche de la maladie et la lésion anatomo-pathologique supposée telle.

La guérison absolue est l'exception dans la névrite rétrobulbaire héréditaire : il est également exceptionnel de voir une méningite, même partielle, disparaître sans laisser de traces, des résidus fibreux capables d'exercer une compression ou une rétraction sur les organes voisins. (Evidemment, nous ne voulons pas parler des cas où l'atrophie a été consécutive au processus inflammatoire.

Rarement la cécité est complète ; rarement aussi, la lésion pachyméningitique serait assez aiguë pour produire des troubles de compression ou de nutrition assez marqués pour aboutir à la destruction à la fois, des fibres nerveuses, centrales et périphériques.

Les cas de névrite à altérations diffuses, sous l'examen ophtalmoscopique, paraîtraient dues à des poussées méningitiques, dans lesquelles les vaisseaux soit centraux, soit vasa, prendraient part au processus et sur une certaine étendue : l'inflammation des vaisseaux siégeant soit sur leur gaine lymphatique adventice, soit sur la gaine conjonctive.

On pourrait pourtant faire sur la pathogénie de la

névrite optique héréditaire, le raisonnement suivant. Il est avéré qu'il existe des ataxies frustes, à forme névrite optique, la maladie de Friedreich a d'autre part beaucoup de rapports avec l'ataxie. Comme cette dernière affection morbide est notoirement héréditaire, ne pourrait-on pas trouver des cas de maladie de Friedreich frustes à forme optique exclusivement ?

Nous avons essayé d'après les conseils de M. Pierret, de trouver dans la bibliographie quelques faits qui contredisent ou qui concordent avec ce raisonnement. Nos recherches n'ont pas été contradictoires : les troubles oculaires ont été notés dans la maladie de Friedreich, mais ils sont très peu nombreux. Nous trouvons tout au plus une observation de Rouffinet dans laquelle on constate un rétrécissement du champ visuel, une dyschromatopsie pour le côté temporal, et, à l'ophtalmoscope, une légère décoloration blanchâtre du segment externe de la pupille. L'atrophie serait due à des plaques de sclérose se répartissant sur le trajet d'une partie déterminée des vaisseaux du nerf optique. Or il se trouve que, dans ce cas isolé, les symptômes observés concordent avec ceux de la névrite rétrobulbaire héréditaire. L'observation aurait une grande valeur, si elle n'était pas isolée et si les frères ou sœurs ou cousines du malade avaient présenté les mêmes lésions.

Nous ne voulons également considérer que comme simple coïncidence le nystagmus observé par Sym dans son observation d'amaurose héréditaire.

Les nouvelles autopsies de maladies de Friedreich, ainsi que les données que nous possédons sur la pathogénie de la névrite optique dans le tabès nous inclinent à

penser qu'il peut se développer des localisations morbides, consistant en des scléroses névrogliales avec atrophie consécutive des éléments nobles, sur les divers centres, cérébral et médullaire et en particulier sur l'œil qui n'est qu'une émanation du centre cérébral, au point de vue embryologique et au point de vue histologique, les couches rétiniennes pouvant être en tout point assimilées aux couches de l'écorce cérébrale dans la région occipitale.

En dévoluant à la partie sensitive et nerveuse de l'œil le rôle de véritable centre, en raison des considérations embryologiques et anatomiques qui nous montrent les connexions multiples que le nerf optique a non seulement avec le cerveau et le bulbe, mais encore avec le système médullaire, considérations qui ont été démontrées dans la thèse d'agrégation de M. Jaboulay, en 1886, nous nous refusons à admettre, dans cette hypothèse de maladie de Friedreich à forme fruste, l'origine périphérique de la névrite optique.

Les nouvelles autopsies de maladie de Friedreich (Déjerine, Rossi) nous éclairent sur la lésion essentielle, qui consiste en une prolifération de la névroglie, aboutissant à la sclérose, guidé parfois par la disposition des vaisseaux et qui se développe dans les centres nerveux. Les symptômes cérébraux de la maladie de Friedreich sont chose notoirement connue. Rien ne nous empêche de penser que, dans une même famille, le processus ait une prédilection plus marquée pour le nerf optique qui est une émanation des centres nerveux.

Cependant cette hypothèse ingénieuse cadre difficilement avec les formes inflammatoires de la névrite optique héréditaire qui d'ailleurs se développe à un âge assez

avancé (dix-huit, vingt-cinq ans) relativement à la maladie de Friedreich qui débute de cinq à quinze ans (il est naturel de penser que même pour les formes frustes le début du développement ait lieu dans les mêmes conditions).

Nous sommes allé un peu loin dans le développement de nos hypothèses et M. de Keersmaecker nous réproverait certainement; nous n'avons pas la prétention de croire qu'elles concordent avec la réalité des faits. Nous tenons simplement à mettre en relief la nécessité des autopsies et des recherches anatomo-pathologiques soit pour les contredire, soit pour les vérifier. Ces autopsies manquent en effet d'une façon absolue et il ne peut en être autrement; les malades atteints de névrite optique héréditaires, complètement découragés par le défaut d'une amélioration notable au moyen des traitements employés ne vont plus consulter ou bien ne restent pas, à moins d'indigence absolue (ce qui est assez rare dans l'espèce) dans les salles d'hôpital. Par conséquent les médecins ordinaires qui les soignent pour leur dernière maladie se soucient peu de leur névrite et en ignorent probablement l'origine dans presque tous les cas, en raison de la rareté de cette maladie.

D'ailleurs en admettant que l'on puisse avoir la bonne fortune, après avoir suivi pendant longtemps ces malades de pratiquer leur autopsie, les recherches anatomo-pathologiques seraient délicates et ne pourraient être faites que par un homme d'une haute valeur scientifique. Il est incontestable que la découverte du siège central et de la nature de la lésion génératrice engendrerait des conséquences rationnelles et utiles au point de vue de la thérapeutique.

La thérapeutique employée jusqu'à ce jour est absolument empirique et les résultats si différents qu'ont donnés les mêmes médicaments chez des individus distincts et chez un même individu à des périodes distinctes de sa maladie, ne peuvent faire accepter telle méthode curative plutôt que telle autre.

A notre avis, le traitement de choix serait l'ingestion quotidienne de fortes doses d'iodure de potassium pendant la période d'évolution, en même temps que des frictions mercurielles. D'ailleurs on a obtenu quelques succès au moyen de ce traitement, et si nous le préconisons c'est que ces médicaments résolutifs par excellence auraient une action directe sur le mal générateur ou supposé tel, c'est-à-dire la poussée méningitique.

A la période chronique de la maladie nous pourrions employer les injections de pilocarpine et les moyens révulsifs habituels du côté de la nuque.

Avant de terminer ces questions générales nous formulons l'intérêt qu'il y aurait eu également à faire quelques recherches expérimentales; le point de départ de nos recherches aurait été l'expérience absolument démonstrative de Brown-Séquard sur la transmissibilité des lésions nerveuses expérimentales. Nous aurions pu essayer de produire des névrites optiques au moyen d'irritations du côté des méninges ou d'intoxications alcoolique ou tabagique, mais outre que dans ce cas particulier le résultat cherché, c'est-à-dire la névrite optique eût été très difficile à obtenir, chez les ascendants, et que chez des animaux ainsi traités on puisse mettre en doute la faculté de procréation et de transmission de lésions aussi spéciales à leurs descendants, aurions-nous pu conclure par ana-

logie sur les faits observés chez l'homme ? Sans doute, envisageant la question au point de vue général, on sait que chez l'animal, certaines particularités individuelles imprimées fortuitement par le milieu ou intentionnellement par la main de l'homme sont susceptibles de se transmettre aux descendants, et n'ont certes pas beaucoup de chance à être modifiées en raison de la monotonie de la non-variabilité des actes de l'animal et des circonstances extérieures qui forment le cadre de son existence automatique.

Au contraire, les influences étrangères à l'individu sont excessivement multiples chez l'homme, et retentissent sur ses phénomènes physiologiques d'une façon tout à fait différente, en raison des perfectionnements et de l'impressionnabilité plus grande de son système nerveux.

Ces considérations ne peuvent nous empêcher de déplorer l'absence de recherches expérimentales, et c'est une lacune qui s'ajoute à celle du manque absolu d'autopsies.

Enfin, pour terminer, nous dirons un mot des névrites optiques syphilitiques qui sont certainement susceptibles de se transmettre par hérédité. Nous avons rencontré, dans nos recherches bibliographiques, un assez grand nombre d'observations dans lesquelles la névrite existait, soit chez les parents ou bien simplement chez plusieurs enfants des mêmes parents.

Les névrites revêtaient quelquefois la forme de la névrite rétrobulbaire. Dans ces conditions, il est plus aisé de formuler une hypothèse pathogénique.

Les lésions génératrices seraient dans ce cas ou bien une sclérose intersticielle du nerf ou bien des pachyméningites spécifiques produisant des phénomènes de compression ou de troubles circulatoires.

Plus en rapport avec les phénomènes d'atrophie et de dégénérescence isolées des parties axiales, on pourrait admettre à travers les vaisseaux le transport de toxines syphilitiques, causant sur les parties centrales des phénomènes inflammatoires plus accusés qu'à la périphérie, en raison même des conditions de circulation.

On pourrait également admettre que les liquides des séreuses méningées sont eux aussi infectés par ces toxines et qu'au point de filtration intermédiaire entre la circulation lymphatique intracrânienne et intraorbitaire, c'est-à-dire au niveau du foramen, le dépôt de ces toxines est plus considérable et les phénomènes inflammatoires réactionnels plus accusés.

CONCLUSIONS

I. L'étude des nombreux cas de névrite optique héréditaire, observés depuis Leber jusqu'en mil huit cent quatre-vingt-treize nous permet d'affirmer que cette affection a une symptomatologie bien nette et mérite une place distincte dans le cadre nosologique.

II. Nous sommes réduits, en raison du manque absolu d'autopsies, à formuler une hypothèse sur la pathogénie de l'affection.

III. L'hypothèse qui cadre le mieux avec la symptomatologie, pronostic, et les résultats thérapeutiques jusqu'ici obtenus, serait celle de poussées méningitiques de la base du cerveau, se propageant du côté de la gaine du nerf. L'hérédité s'expliquerait par la transmission de dispositions vasculaires prédisposant aux phénomènes congestifs, à la suite de troubles circulatoires de cause extérieure et

aux phénomènes inflammatoires à la suite d'infections ou d'intoxications.

IV. Nous engageons les médecins français dont nous avons voulu attirer l'attention sur ce sujet, à suivre les malades qu'ils auront l'occasion de rencontrer et à pratiquer, des recherches anatomo-pathologiques qui seront sans doute très délicates, sur le point de départ du processus inflammatoire.

A ce moment-là seulement, on pourra instituer une thérapeutique rationnelle et améliorer considérablement une maladie qui, malgré son apparence de fatalité, montre des tendances bien nettes à rétrograder dans un certain nombre de cas.

Vu, bon à imprimer :
LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE,
GAYET.

Vu, bon à imprimer
POUR LE DOYEN, L'ASSESEUR,
A. GAYET

Vu, bon et permis d'imprimer :
LE RECTEUR,
EM. CHARLES.

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

1871. Leber. — (Ueber hereditäre u. congenitale, etc.), Archiv für Ophtalmologie.
1873. Prouff. — Atrophie axiale héréditaire chez 4 membres. Thèse de Paris.
1874. Alexander. — Klinik Monatbl., tome XI, page 62.
1876. Pufahl. — Berlin. klinische Wochenschrift (n° 10).
1879. Füchs. — Neuritis in folge hereditäre Aulage, Klinik Monatsbl., page 332.
1881. Higgens. — The Lancet, tome II, page 869.
1883. Morris. — Annales d'Oculistique, fasc. 1, page 270.
— Jahresbericht (1884), page 537.
— Transact of the Amer Oph. Soc. 85, Boston.
— Rampoldi. — Annali di Ophtalmologia, page 269.
1885. Story. — Amaurosis hereditaris. Ophtal. Review, page 33.
1887. Haberschow. — Hereditary optic atrophy. Opht. Review, page 330.
1888. Thomsen. — Névrite rétrobulbaire héréditaire, séance du 12 mars 1888 de la Société de psychiatrie et neurologie d Berlin.

1891. Nicolaï. — Centralblatt für Aug., page 484.
— Sym. — Amaurosis hereditaris. Edimbourg med. Journal,
June.
1892. Somya. — Klinis. Monatsbl., page 256.
— Taylor. — Optic. hereditary atrophy. Ophtal. Review,
page 35.
— Despagne. — Bulletin de la Société d'ophtalmologie.
1888. Traité d'ophtalmologie de De Weker.
1883. De Keersmaecker. — Atrophie axiale, etc. Recueil d'ophtalmologie.

